

Universidad de Zaragoza
Escuela de Enfermería de Huesca

Grado de Enfermería

Curso Académico: 2020/2021

<h1>Trabajo Fin de Grado</h1>

Atención enfermera al paciente
adolescente con fibrosis quística. Revisión
Bibliográfica

Autora: Cristina Vicol Stefania

Director: Felipe Nuño Morer

"No te diré que será fácil, pero te diré que valdrá la pena"

Art Williams.

ÍNDICE

	Página
1. RESUMEN	4
2. ABSTRACT	5
3. INTRODUCCIÓN	6
3.1. JUSTIFICACIÓN DEL TEMA	7
4. OBJETIVOS	8
5. METODOLOGÍA	8
5.1. PALABRAS CLAVE	8
5.2. BÚSQUEDA BIBLIOGRÁFICA	9
5.3. CRITERIOS DE SELECCIÓN	9
6. DESARROLLO	11
6.1. DEFINICIÓN	11
6.2. ETIOLOGÍA	11
6.3. MANIFESTACIONES CLÍNICAS	11
6.4. FISIOPATOLOGÍA	12
6.5. DIAGNÓSTICO	13
6.6. TRATAMIENTO	14
6.7. IMPACTO SOCIAL EN EL PACIENTE	17
6.8. FAMILIARES Y CUIDADORES	17
7. CONCLUSIONES	18
8. BIBLIOGRAFÍA	19
9. ANEXOS	22

1. RESUMEN

Introducción: La Fibrosis quística es una enfermedad genética crónica cuyas manifestaciones comienzan en etapas tempranas de la infancia afectando al curso de la vida del paciente y el de su entorno viéndose obligado a sobrepasar unos retos físicos, psicológicos y sociales mientras se enfrenta a los cambios de las distintas etapas de la vida, como la adolescencia y la adultez.

Objetivo principal: Contribuir a la educación del personal de enfermería aportando información accesible, reunida mediante una revisión bibliográfica, con el objetivo de mejorar la calidad de los cuidados del paciente con fibrosis quística.

Metodología: Se ha realizado una revisión bibliográfica consultando bases de datos como: LILACS, PUBMED, SciELO, COCHRANE y CORE durante enero, febrero y marzo, aplicando los criterios de selección. También se han consultado fuentes secundarias y terciarias para una revisión más completa.

Desarrollo: La fibrosis quística es una enfermedad genética autosómica recesiva causada por mutaciones en el gen que codifica la CFRT produciendo secreciones espesas que deterioran la función pulmonar progresivamente y causan un ciclo de inflamación e infección que debe ser tratado con fisioterapia respiratoria, antibioterapia y adecuada nutrición. Para su diagnóstico se usa el cribado neonatal y el test del sudor. El aspecto psicosocial del paciente y de su entorno influye considerablemente en su bienestar y calidad de vida, siendo recurrentes episodios de ansiedad y depresión que enfermería debe manejar adecuadamente desde el comienzo.

Conclusiones: El papel de enfermería en la fibrosis quística es fundamental, además de llevar a cabo el régimen terapéutico, enfermería debe educar al paciente y sus cuidadores. Asimismo, mostrar apoyo físico, psicológico y social.

Palabras claves: Fibrosis quística, Enfermería, Adolescentes, Calidad de vida, Hospital

2. ABSTRACT

Introduction: Cystic fibrosis is a genetic, chronic disease whose manifestations begin in the early stages of childhood, affecting the course of the patient's life and his environment, being forced to overcome physical, psychological and social challenges while facing the changes of the different stages of life, such as adolescence and adulthood.

Main objective: Contribute to the nursing staff education by providing easy access information, gathered through a literature review, aiming to improve the quality of care for cystic fibrosis patients.

Methods: A literature review was carried out by consulting databases such as: LILACS, PUBMED, SciELO, COCHRANE and CORE during January, February and March, applying the selection criteria. Secondary and tertiary sources were also consulted for a more complete review.

Discussion: Cystic fibrosis is an autosomal recessive genetic disease caused by mutations in the gene encoding CFRT producing thick secretions that progressively deteriorate lung function and cause a cycle of inflammation and infection that must be treated with respiratory physiotherapy, antibiotherapy and adequate nutrition. Neonatal screening and sweat test are used for diagnosis. The psychosocial aspect of the patient and his environment has a considerable influence on his well-being and quality of life, with recurrent episodes of anxiety and depression that must be adequately managed by nursing from the beginning.

Conclusion: The role of nursing in cystic fibrosis is essential, in addition to carrying out the therapeutic regimen, nursing must educate the patient and their caregivers. Also, show physical, psychological and social support.

Key words: Cystic Fibrosis, Nursing, Adolescent, Quality of life, Hospital

3. INTRODUCCIÓN

La Fibrosis quística (FQ), también denominada mucoviscidosis, es una patología genética, hereditaria y de transmisión autosómica recesiva. Se caracteriza por el deterioro progresivo de la capacidad pulmonar y la obstrucción de las vías aéreas, dificultando el proceso respiratorio y siendo causante de infecciones recurrentes debido a la producción excesiva de mucosidades y a la inflamación crónica acompañante ^{1,2}.

Debido a los nuevos antibióticos y las terapias inhalatoria, oral y endovenosa la supervivencia del paciente con FQ se ha visto notablemente incrementada, mejorando la calidad de vida y reduciendo la gravedad de las manifestaciones clínicas de la insuficiencia respiratoria, principal causa de muerte del paciente con FQ ³.

La esperanza de vida del paciente con FQ ha aumentado significativamente hasta alcanzar la edad estimada de 40-45 años. Las manifestaciones clínicas y complicaciones de la FQ se presentan en etapas tempranas de la infancia, por tanto, los afectados deben enfrentarse a numerosos retos físicos, psicológicos y sociales mientras dan paso a la adolescencia y a la adultez ^{4,5}.

Los pacientes con FQ, sus familiares y cuidadores se ven impactados por la presencia de una enfermedad crónica que afecta al desarrollo de sus actividades de la vida diaria. Debido al carácter de la enfermedad, una parte significativa de los cuidados se realizan en el hogar, para ello será necesaria una correcta educación del paciente y de su entorno cercano ⁵.

La FQ se considera una de las enfermedades crónicas genéticas más frecuentes que afecta a los caucásicos, acortando considerablemente su esperanza de vida ⁶. Su frecuencia varía considerablemente entre la distintas razas y poblaciones. Las incidencias en los nacimientos difieren de 1:2500 (recién nacidos en Finlandia) a 1:1800 (recién nacidos en Eslovaquia) dentro de la población caucásica ⁷. La frecuencia es menor entre los africanos y rara entre los asiáticos. Se estima una incidencia de 1:17.000 entre los recién nacidos de raza negra ^{1,6}.

Según la Federación Española de Fibrosis Quística (FEFQ) actualmente hay más de 2500 personas con FQ en España, con una incidencia ligeramente mayor en los hombres (53%) que en las mujeres (47%). Además, se estima que 1 de cada 35 son portadores del gen recesivo ⁸.

3.1 JUSTIFICACIÓN DEL TEMA

La selección de la Fibrosis quística y del grupo de adolescentes se debe a que la enfermedad es poco conocida entre el público general y no lo suficiente entre el personal sanitario. Su manifestaciones clínicas y consecuencias en la calidad de vida de los pacientes son enormes, complicándose más durante la adolescencia ¹.

El paciente con fibrosis quística es una persona que requiere de cuidados enfermeros, que ayuden en sus actividades de la vida diaria y que favorezcan la superación de sus limitaciones en el autocuidado. El rol de la enfermera es contribuir y conservar la independencia de estas personas de manera que puedan satisfacer por sí mismas las necesidades fundamentales.

El efecto físico y psicosocial que tiene la enfermedad sobre este grupo de edad y su entorno afecta gravemente a los mismos, por lo que es importante contar con conocimientos en profundidad sobre la enfermedad y la calidad de vida los pacientes para que enfermería pueda realizar unos cuidados de calidad.

4. OBJETIVOS

Objetivo principal

Realizar una revisión bibliográfica para contribuir a la educación del personal de enfermería y así mejorar la calidad en la atención de los pacientes con fibrosis quística.

Objetivos específicos

- Informar sobre las principales características de la FQ
- Transmitir la importancia del aspecto psicosocial del paciente adolescente con FQ y su entorno
- Determinar el papel de enfermería respecto al paciente con FQ

5. METODOLOGÍA

Se ha realizado una revisión bibliográfica relacionada con la atención enfermera del paciente adolescente con fibrosis quística.

El proceso de trabajo se describe en las siguientes fases: Selección de las palabras clave, determinación de los criterios de selección, búsqueda bibliográfica en bases de datos, elección de artículos que cumplan con los criterios de selección, lectura de los artículos, consulta de distintas fuentes secundarias y terciarias, análisis y síntesis de la información obtenida ⁹.

5.1 PALABRAS CLAVE

Para iniciar la búsqueda bibliográfica se han utilizado diferentes términos de búsqueda o palabras clave, incluidos en los tesauros, para permitir una búsqueda más amplia y más específica. Los tesauros de Descriptores en Ciencias de la Salud (DeCS) y los de Medical Subject Headings (MeSH) que se muestran a continuación:

PALABRAS CLAVE

MeSH	DeCS
"Cystic Fibrosis"	"Fibrosis quística"
"Quality of life"	"Calidad de vida"
"Nursing"	"Enfermería"
"Hospital"	"Hospital"
"Adolescent"	"Adolescente"

Tabla 1: PALABRAS CLAVE

Fuente: Elaboración propia

5.2 BÚSQUEDA BIBLIOGRÁFICA

El periodo de búsqueda comenzó a principios del mes de enero de 2021 y finalizó durante el mes de febrero de 2021. Para ello se han consultado las siguientes bases de datos: PubMed, Cochrane, Redalyc, SciELO, LILACS y CORE. Para la búsqueda se ha hecho uso del operador booleano "AND" **(ANEXO I y II)**

También se ha hecho uso de la red de bibliotecas de la zona, donde se han podido encontrar numerosas fuentes de interés entre las cuales destaca: *El aeiou de la investigación en enfermería* de Salamanca Castro A. y *Enfermería Medicoquirúrgica Volumen I y II* de Lemone. P, Burke. K y Brunner y Suddarth respectivamente.

Tras la puesta en contacto con el personal de Neumología del hospital de Barbastro, han sido facilitados varios artículos científicos que, tras comprobar que cumplen los criterios de inclusión, se han incluido en el trabajo. El más destacable es: *Manejo actual de la fibrosis quística*.

Además, se han consultado fuentes terciarias como la Federación Española de fibrosis quística (FEFQ) cuya fundación es una organización sin ánimo de lucro que tiene como fin principal la mejora de la calidad de vida de las personas con Fibrosis Quística y sus familias. Para ello promueven la formación del personal sanitario y no sanitario, además de apoyar el estudio y divulgación de la enfermedad **(Anexos III – X)**.

5.3 CRITERIOS DE SELECCIÓN

Para delimitar la búsqueda en las diferentes bases de datos se han utilizado unos criterios de inclusión y exclusión expuestos en la siguiente tabla:

CRITERIOS DE SELECCIÓN

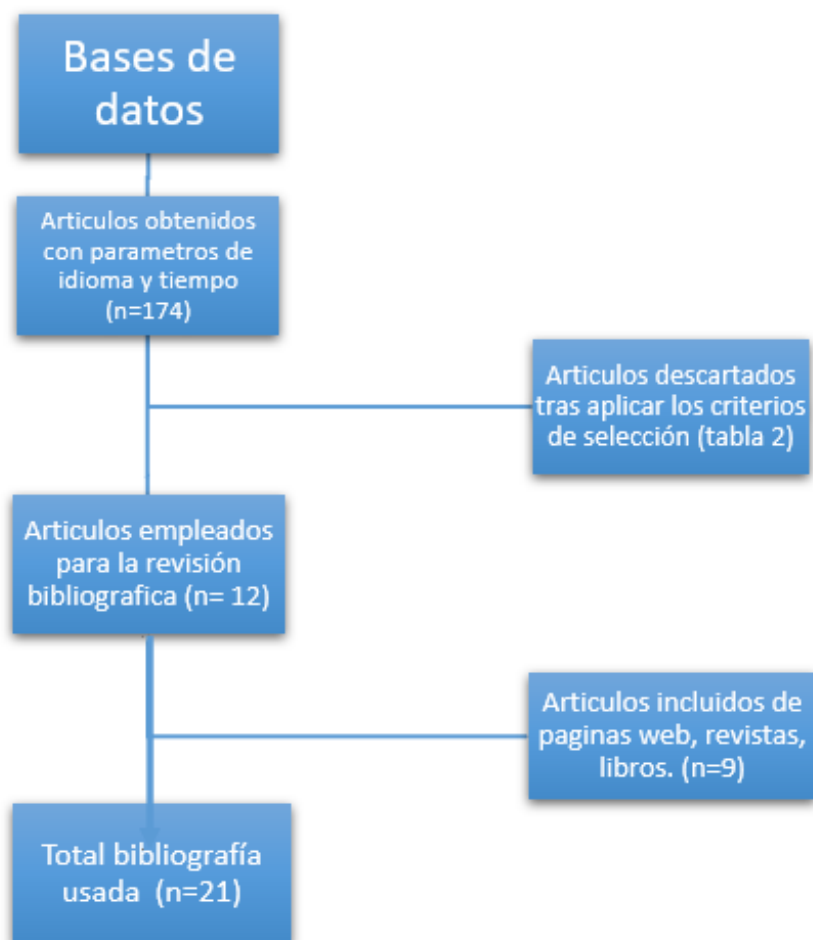
Criterios de Inclusión	Criterios de Exclusión
Artículos en español e inglés	Artículos de más de 10 años de antigüedad
Artículos científicos	Artículos con estudios centrados en adultos
Artículos disponibles en texto completo	Estudios con resultados no concluyentes o poca evidencia científica
	Artículos con información similar a otros ya incluidos

Tabla 2: CRITERIOS DE SELECCIÓN

Fuente: Elaboración propia

La selección de artículos se ha llevado a cabo siguiendo el diagrama de flujo mostrado a continuación:

DIAGRAMA DE FLUJO METODOLOGIA



Fuente: Elaboración propia

6. DESARROLLO

6.1 DEFINICIÓN Y CARACTERÍSTICAS DE LA FIBROSIS QUÍSTICA

La fibrosis quística es una enfermedad genética autosómica recesiva causada por mutaciones en el gen que codifica la proteína reguladora de la conductancia transmembrana de la fibrosis quística (CFTR) ¹⁰. Se caracteriza por provocar la disfunción en las glándulas exocrinas y manifestaciones clínicas en diversos sistemas como el respiratorio, gastrointestinal y genitourinario ^{1, 7}.

El sistema más afectado es el sistema respiratorio, hay una producción excesiva de moco espeso que se acumula en las vías respiratorias permitiendo la proliferación de gérmenes, causante de infecciones recurrentes que empeoran la condición del paciente ¹¹. Esta afección pulmonar y sus complicaciones es la causa del 95% de los fallecimientos de estos pacientes ¹².

6.2 ETIOLOGÍA

El gen que codifica la proteína CFTR se encuentra en el brazo largo del cromosoma 7. Esta proteína funciona como un canal de cloro ubicándose en numerosos epitelios, afectando a múltiples sistemas ⁶.

Desde su descubrimiento se han encontrado más de 2000 mutaciones que se clasifican en 6 clases, que determinan la gravedad de la enfermedad ¹⁰.

Las clases I, II y III provocan una ausencia total del canal de cloro, en cuyo caso se produce insuficiencia pancreática y le da carácter grave a la enfermedad. Las clases IV, V o VI consisten en un fallo parcial en la proteína, considerándose leve y caracterizándose por suficiencia pancreática ¹³.

(ANEXO XI)

6.3 MANIFESTACIONES CLÍNICAS

El espectro de signos y síntomas de la fibrosis quística es amplio, siendo las manifestaciones clínicas más comunes: tos crónica, neumonía recurrente, desnutrición proteicoenergética, mala absorción de alimentos, pancreatitis, íleo meconial y alta concentración de cloruro de sodio en el sudor ^{1, 14}.

Los pacientes pueden presentar síntomas aislados o combinados del órgano o sistema afectado. Los más usuales suelen ser el sistema respiratorio, gastrointestinal, genitourinario y el páncreas ¹².

El páncreas es uno de los primeros órganos afectados gravemente. La proteína CFTR es abundante en su epitelio, por tanto, su alteración provoca un mal funcionamiento del páncreas llevando a mala digestión y nutrición. La insuficiencia pancreática y la mala absorción de grasas es algo recurrente ¹⁵.

Las manifestaciones del tracto respiratorio se vuelven más llamativas al llegar a la adolescencia, se llegan a desarrollar bronquiectasias y tos productiva con esputo purulento. En numerosas ocasiones aparecen neumonías de repetición acompañadas de hiperinsuflación pulmonar. En caso de alcanzar una etapa avanzada en la enfermedad pulmonar se apreciarán taquipneas, ruidos crepitantes, roncus y en ocasiones sibilancias ¹².

Se deben valorar las constantes vitales, ruidos respiratorios, saturación de oxígeno, coloración de la piel, tos y características esputo para identificar precozmente una hipoxia tisular y evaluar la eficacia de la limpieza de secreciones, además se debe enseñar al paciente y cuidadores a identificar signos de alarma o crisis respiratorias ¹⁴.

6.4 FISIOPATOLOGÍA

La fibrosis quística es causada por mutaciones en el gen que codifica para la CFTR. Esta proteína integral de membrana actúa como un canal de cloro controlado por AMPc, además de facilitar el transporte de bicarbonato, agua y sodio, participa en la movilización y eliminación de productos exocrinos. Su alteración supone una variación en las concentraciones de iones de todas las células en las que se encuentra presente, afectando al aparato respiratorio, sistema gastrointestinal (páncreas, hígado), genitourinario y glándulas sudoríparas ^{1,2,7}.

La absorción del cloro y sodio por parte de las glándulas sudoríparas se ve alterada a causa del funcionamiento deficiente de la CFTR, dando lugar a concentraciones altas de cloruro y sodio en el sudor. El test del sudor es una técnica diagnóstica de la FQ que mide su concentración de cloruro ¹⁰.

En el caso del aparato respiratorio se produce una escasez de agua en el líquido periciliar, que impide un correcto aclaramiento mucociliar, dando lugar a secreciones mucosas espesas, que dificultan la limpieza de las vías respiratorias y pueden acumularse en estas. Los bronquiolos suelen ser los primeros en verse afectados, los alveolos e intersticio pulmonar se ven afectados en etapas tardías ^{7,10}.

La acumulación de secreciones espesas y la limpieza deficiente de estas favorece la colonización y acumulación bacteriana, lo que desencadena una respuesta inflamatoria con exacerbaciones **(ANEXO XIII)** y riesgo de infección que favorece la producción de abundantes secreciones convirtiéndose en un ciclo de destrucción tisular, obstrucción de la vía aérea y aparición de bronquiectasias. Todos estos procesos provocan una insuficiencia respiratoria que puede llegar a dar fallos respiratorios y por tanto suponer el fallecimiento del paciente ¹³ (Fig. 2).

FISIOPATOLOGÍA RESPIRATORIA EN FQ



Figura 1: FISIOPATOLOGIA RESPIRATORIA EN FQ ¹².

6.5 DIAGNÓSTICO

La primera técnica diagnóstica que se realiza es el cribado neonatal, a los 3-7 días del nacimiento. Consiste en el análisis de una muestra de sangre obtenida del talón del recién nacido, en concreto los valores de la Tripsina Inmunorreactiva (IRT). Si sus valores son elevados, se realiza otro análisis a las 2-3 semanas ^{10, 13}.

En caso de sospecha clínica (IRT elevada, antecedentes familiares de FQ o síntomas) la herramienta más empleada para la confirmación del diagnóstico es el Test de Sudor ¹² (Fig. 2). Consiste en la administración de pilocarpina local con ayuda de la técnica de iontoforesis para acelerar su absorción. La pilocarpina estimula la secreción de sudor, este se recogerá con un tubo o papel de filtro durante 30 minutos y posteriormente se medirán los niveles de cloruro ¹⁵.

ALGORITMO DIAGNÓSTICO FQ

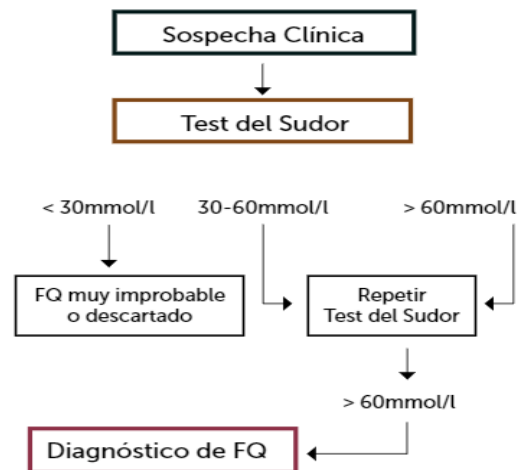


Fig 2: Algoritmo diagnostico FQ ¹³.

Para confirmar el diagnóstico de FQ se necesitan dos concentraciones de cloruro en sudor mayor o igual a 60 mmol/L realizadas en distintos días. En caso negativo se realiza un estudio de mutaciones o de la proteína asociada a la pancreatitis (PAP) ¹³.

6.6 TRATAMIENTO

El tratamiento actual de la fibrosis quística se caracteriza por ser sintomático y se basa en tres pilares: Fisioterapia respiratoria, antibioterapia y nutrición ^{12, 16}.

Enfermería debe informar en todo momento del régimen terapéutico que se le va a aplicar además de estimular la participación en el mismo por parte del paciente y de los cuidadores y enseñar a realizarlo ellos mismo con el objetivo de fomentar su autosuficiencia ¹⁷.

6.6.1 FISIOTERAPIA RESPIRATORIA

La pérdida progresiva de la función pulmonar y el aumento de las limitaciones que esta conlleva es inevitable a pesar de los avances terapéuticos. Por esto el tratamiento está orientado hacia el entrenamiento y conservación de la función pulmonar ¹⁸.

El objetivo de la fisioterapia respiratoria es movilizar y drenar secreciones, disminuyendo el riesgo de infecciones. Se recomienda su realización entre 1

y 3 veces diarias, aumentando su frecuencia en periodos de crisis y adaptando los ejercicios al paciente. Un comienzo precoz de esta fisioterapia mejora notablemente el pronóstico del paciente ^{6, 19}. (Anexo XII) Enfermería puede llevar a cabo medidas de higiene bronquial, que incluye técnicas como vibración, percusión y drenaje postural ¹⁴.

El ejercicio físico, sobre todo el aeróbico, puede enlentecer el deterioro pulmonar y mejorar la calidad de vida del paciente si se llevan a cabo correctamente y de forma regular. Aunque en muchos casos no se realizan con una duración e intensidad suficientes para que se puedan percibir los resultados positivos. Por tanto, enfermería puede incidir en los beneficios del entrenamiento físico y estimular al paciente a adherirse a este ^{12, 18, 20}.

Se recomienda el cambio frecuente de postura y la deambulación ya que se favorece la expansión pulmonar y la movilidad de las secreciones. La posición Fowler o Fowler alta suele ser la más indicada ¹⁴.

6.6.2 NUTRICIÓN

Es importante un diagnóstico temprano del estado nutricional del paciente, para diseñar un régimen nutricional apropiado y ofrecer una orientación dietoterapéutica correcta. Este suele caracterizarse por una ingesta hipercalórica e hiperproteica, debido a que la desnutrición proteicoenergética suele estar presente en etapas tempranas de la FQ. Además, son típicos los suplementos de enzimas pancreáticas y vitaminas ^{3, 16, 19}.

La ingesta abundante de líquidos juega un papel importante debido a que ayudan a fluidificar las secreciones y facilitar su eliminación. Se recomiendan entre 2500 y 3000 ml diarios ¹⁴.

6.6.3 FARMACOTERAPIA

La antibioterapia es actualmente la base para intentar interrumpir el ciclo de obstrucción de las vías aéreas, infección e inflamación y para tratar las exacerbaciones pulmonares. La mayoría de estas son provocadas por 4 microorganismos:

- Complejo de Burkholderia cepacia (B. cepacia).
- Staphylococcus aureus resistente a la meticilina (MRSA).
- Micobacterias no tuberculosas (NTM).
- Pseudomonas aeruginosa (P. aeruginosa) ^{11,16}.

Los pacientes con FQ son especialmente vulnerables a las infecciones cruzadas, enfermería debe incidir en la importancia de protección y a las consecuencias de la exposición a ambientes poco sanitarios ¹¹.

El uso de broncodilatadores también es recurrente, pero se asocia a efectos secundarios como ansiedad e inquietud ¹⁴.

Durante los últimos años se han investigado nuevos tratamientos que buscan corregir el defecto génico, como la terapia génica y los moduladores de CFRT ¹⁵. Estos últimos han cobrado mucha importancia ya que pueden tratar varias manifestaciones clínicas como la desnutrición, las exacerbaciones pulmonares y el deterioro de la función pulmonar. Están indicadas en casi el 90% de las mutaciones del paciente con FQ, a excepción de la clase I y mutaciones aun sin descubrir ¹⁹.

6.6.4 TRANSPLANTE DE PULMÓN

Está indicado como uno de los últimos recursos, tras haberse agotado otras opciones terapéuticas y el paciente se encuentre con una patología pulmonar muy avanzada con pocas probabilidades de supervivencia.

El trasplante supone una mejora de la calidad de vida del paciente, permitiéndole realizar actividades con mayor gasto energético que anteriormente no podían realizar sin toser o ahogarse. Pero el sistema inmune del organismo tiende a rechazarlo por lo tanto tras la realización del trasplante se deben seguir unas indicaciones terapéuticas sobre las que enfermería debe informar:

- Tratamiento inmunosupresor
- Evitar infecciones
- Seguir controles médicos
- Evitar exposición al sol
- Mantener higiene personal
- Evitar deportes de contacto ⁸

6.7 IMPACTO PSICOSOCIAL EN EL PACIENTE

La adolescencia se caracteriza por ser una etapa de grandes cambios donde destaca la inestabilidad emocional, la búsqueda de una identidad, la preocupación por la imagen corporal y el miedo al rechazo. La adolescencia ya de por sí se define como una etapa complicada, llena de obstáculos y dificultades, y se convierte en una aún más dificultosa si el adolescente tiene que lidiar con una condición crónica ¹.

La función pulmonar suele ser la que más repercute en la calidad de vida del paciente, limitando la intensidad y tiempo de numerosas actividades y obligándoles a evitar ambientes poco saludables. Dichas limitaciones generan ansiedad y depresión en el paciente, llegando a impactar su vida escolar, laboral y su productividad ^{7, 21}.

Debido al gran impacto psicosocial de una enfermedad crónica que aún no tiene cura, el trabajo del enfermero debe estar de cierta manera orientado hacia los aspectos psicológicos del paciente, como la ansiedad y depresión, y a la percepción que tiene de su enfermedad. El enfoque psicosocial es importante para mantener un estado de bienestar del paciente y la colaboración en la realización de sus propios cuidados y la calidad de los mismos ².

6.8 FAMILIARES Y CUIDADORES

El cuidado de los adolescentes con condiciones crónicas implica conocer las diferentes circunstancias de las vidas diarias de los pacientes, sean factores relacionados con la enfermedad, factores familiares, personales o sociales.

La familia y el entorno ejercen un papel importante en el bienestar del paciente adolescente, es un factor determinante en la capacidad de adaptación a las condiciones de una enfermedad crónica ¹.

Las rutinas terapéuticas del paciente pueden ser organizadas de manera que se interpongan mínimamente en la educación, pero en ocasiones se debe elegir entre seguir los tratamientos o participar en actividades escolares. Los familiares y cuidadores reconocen que los tratamientos pueden limitar la participación educativa y también las relaciones amistosas, por lo tanto, se deben planificar correctamente los regímenes terapéuticos ²¹.

Aparte de las limitaciones tanto el paciente como los familiares o cuidadores deben aprender a armonizar los tratamientos con las actividades de la vida diaria, lo que consume gran parte de tiempo libre además de suponer un esfuerzo añadido ^{3, 21}.

7. CONCLUSIONES

En la revisión bibliográfica se ha reunido información sobre las características, etiología, fisiopatología, diagnóstico, tratamiento de la fibrosis quística. Además del aspecto psicosocial y el impacto que puede tener sobre el paciente adolescente y su entorno.

Hay clara evidencia sobre la importancia del papel de enfermería, desde intervenciones relacionadas con la administración de fármacos, nutrición y fisioterapia pulmonar hasta el aporte de información y educación tanto del paciente como de sus familiares y cuidadores. Un buen desempeño de la función enfermera puede suponer diferencias notables en la evolución de la enfermedad y el manejo de esta.

Debido a que la etapa adolescente se caracteriza por una inestabilidad emocional, cobran especial importancia las intervenciones relacionadas con el aspecto psicosocial del paciente y las destinadas al manejo del estrés, ansiedad y depresión, convirtiéndose en un factor principal para conseguir la adaptación, el bienestar y la mejora de calidad de vida del adolescente con FQ.

8. BIBLIOGRAFÍA

1. Reisinho Sousa Ribeiro MCMarinho, Gomes Pereira B. Nursing interventions in monitoring the adolescent with Cystic Fibrosis: a literature review. Rev. Latino-Am. Enfermagem [Internet]. 2016 [citado 20 Ene 2021]; 24 pp 28-45. Disponible en: <http://www.revenf.bvs.br/pdf/rlae/v24/0104-1169-rlae-24-02845.pdf>
2. Vendrusculo FM, Heinzmann-Filho JP, Piva TC, Marostica PJ, Donadio MV. Inspiratory Muscle Strength and Endurance in Children and Adolescents with Cystic Fibrosis. Respir Care. [Internet] 2016 [citado 25 ene 2021] 61 (2) pp 184-91 Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26604327/>
3. Suárez Borges Maribel, Ramírez Arias María Caridad, Rodríguez Bell Yosvany, Harteman Ávila Niurvis, Rodríguez Ramírez Hernán. Evaluación nutricional de pacientes con fibrosis quística. MEDISAN [Internet]. 2013 [citado 2 abril 2021]; 17(4): 661-668. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1029-30192013000400013&lng=es
4. Jennifer A Cronly, Alistair J Duff, Kristin A Riekert, et al. Health-Related Quality of Life in Adolescents and Adults With Cystic Fibrosis: Physical and Mental Health Predictors. Respiratory Care. [Internet] 2019 [citado 1 Feb 2021] 64 (4) pp 406-415 Disponible en: <http://rc.rcjournal.com/content/64/4/406/tab-pdf>
5. Ramos Rodríguez Valia, Abreu Suárez Gladys, Fuentes Fernández Gladys, Portuondo Leyva Reina, Moreno Mora Teresa, Ramírez García Bernardo et al. Características de los cuidadores principales de niños y adolescentes con fibrosis quística. Rev. Cubana Pediatría [Internet]. 2019 [citado 23 Feb 2021]; 91 (1) e460. Disponible en: <http://www.revpediatria.sld.cu/index.php/ped/article/view/460/265>
6. Guijarro Reinoso, Gabriela Patricia, Lucero Jácome, Martha, Paredes Haro, Humberto Daniel Paciente pediátrica diagnosticada con fibrosis quística con pronóstico reservado. Revista Eugenio Espejo [Internet]. 2019 [citado 15 marzo 2021] 13(1) pp 62-71 Disponible en: <https://www.redalyc.org/jatsRepo/5728/572860987007/index.html>

7. Radice Romina P, Radice Oscar A, Radice Mélani R, Radice César A. Calidad de vida en adolescentes de 14 a 18 años con fibrosis quística en la fundación de fibrosis quística, Paraguay. *Pediatr. (Asunción)* [Internet]. 2020 [citado 24 Feb 2021] 47(3) pp 159-164 Disponible en: http://scielo.iics.una.py/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1683-98032020000300159&lang=es
8. Fibrosisquistica.org. ¿Qué es la fibrosis quística? [Internet]. Valencia: Federación Española de Fibrosis Quística. [Actualizado 2015] [citado 12 Ene 2021]. Disponible en: <https://fibrosisquistica.org/que-es-la-fibrosis-quistica>
9. Salamanca Castro A. El aeiou de la investigación en enfermería. 2ªed. Madrid: Fuden; 2018.
10. Cordero Araya EA, Choque Núñez Y, Chacón MJQ. Fibrosis Quística: Generalidades. *CS* [Internet]. 2020 [citado 6 de julio de 2021];4(5): 20-33. Disponible en: <http://revistacienciaysalud.ac.cr/ojs/index.php/cienciaysalud/article/view/167>
11. Cff.org. Los Gérmenes y la fibrosis quística [Internet] Cystic Fibrosis Foundation. 2014 [citado 6 febrero 2021] Disponible en: <https://www.cff.org/WorkArea/DownloadAsset.aspx?id=3245>
12. Valbuena Maiz MR. Fibrosis quística y sus manifestaciones respiratorias. *Pediatr Integral* [Internet] 2016 [citado 14 febrero 2021]; 20 (2): 119-127. Disponible en: <https://www.pediatriaintegral.es/publicacion-2016-03/fibrosis-quistica-manifestaciones-respiratorias/>
13. Fielbaum, O. Manejo actual de la Fibrosis Quística. *Rev. Med. Clin. Condes* [Internet]. 2017 [consultado 6 febrero 2021]; 28(1): 60-71. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-revista-medica-clinica-las-condes-202-articulo-manejo-actual-de-la-fibrosis-S0716864017300159>
14. Lemone. P, Burke. K. Trastornos de la circulación venosa. *Enfermería Medicoquirúrgica*. Vol II. 4º edición. Madrid: Pearson Education S.A; 2009. p. 1186-1198.
15. Wiencek, J. R., Lo, S. F. Advances in the diagnostic and management of Cystic Fibrosis en the Genomic Era. *Clinical Chemistry*. 2018 [consultado 4 abril 2020]; (64)6: 898-908. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29436379/>

16. Córdova FV, Ester Pizarro M. Progresos en farmacoterapia en fibrosis quística. *Neumol Pediatr* [Internet]. 5 de enero de 2021 [citado 22 de marzo de 2021];13(3):118-21. Disponible en: <https://www.neumologia-pediatrica.cl/index.php/NP/article/view/209>
17. Smeltez, SC; Bare, BG; Hinkle JL; Cheever KH. Valoración y manejo de pacientes con trastornos vasculares y problemas de circulación periférica. En: Wolters Kluwer. *Enfermería Medicoquirúrgica*. Volumen I. 12ª edición. Barcelona: Brunner y Suddarth; 2016. p. 847-888.
18. Higgins LW, Robertson RJ, Kelsey SF, Olson MB, Hoffman LA, Rebovich PJ, Haile L, Orenstein DM. Exercise intensity self-regulation using the OMNI scale in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. [Internet] 2013 [citado 20 Feb 2021] 48 (5) pp 497-505. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22997144/>
19. Manual MSD Versión para profesionales [internet]. USA: MSD; 2020 [citado 5 marzo 2021]. Fibrosis quística. Disponible en: <https://www.msdmanuals.com/es-es/professional/pediatr%C3%ADa/fibrosis-qu%C3%ADstica-fq/fibrosis-qu%C3%ADstica>
20. Radtke T, Nevitt SJ, Hebestreit H, Kriemler S. Entrenamiento físico para la fibrosis quística. *Cochrane Database of Systematic Reviews* [Internet] 2017 [citado 03 marzo 2021] Disponible en: <https://www.cochranelibrary.com/es/cdsr/doi/10.1002/14651858.CD002768.pub4/full/es>
21. Gathercole K. Managing cystic fibrosis alongside children's schooling: Family, nurse and teacher perspectives. *J Child Health Care*. [Internet] 2019 [citado 04 Feb 2021] 23 (3) pp 425-436 Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30590956/>

9. ANEXOS

ANEXO I: Resumen de los artículos científicos seleccionados

Título	Autor y año	Base de datos	Tipo de trabajo	Resumen
Nursing interventions in monitoring the adolescent with Cystic Fibrosis. A Literature Review	Reisinho Sousa Ribeiro MCMarinho, Gomes Pereira B 2016	LILACS	Revisión bibliográfica	Revisión bibliográfica donde se incluyen 16 artículos sobre el impacto de las actuaciones enfermeras en el paciente adolescente con FQ
Health-Related Quality of Life in Adolescents and Adults With Cystic Fibrosis: Physical and Mental Health Predictors	Jennifer A Cronly, Alistair J Duff, Kristin A Riekert, Anthony P Fitzgerald et al. 2019	PUBMED	Estudio Transversal	Estudio transversal de 174 participantes mayores de 14 años realizado con ayuda de cuestionarios sobre aspectos físicos y psicosociales de la enfermedad.
Managing cystic fibrosis alongside children's schooling: Family, nurse and teacher perspectives	Gathercole K. 2019	PUBMED	Estudio cualitativo	Estudio con entrevistas semiestructuradas a niños, padres, profesores y enfermeras sobre el manejo de la fibrosis quística durante la etapa escolar.
Inspiratory Muscle Strength and Endurance in Children and Adolescents with Cystic Fibrosis	Vendrusculo FM, Heinzmann-Filho JP, Piva TC, Marostica PJ, Donadio MV 2016	PUBMED	Estudio Transversal	Estudio transversal observacional que mide la función respiratoria comparando individuos sanos con adolescentes y niños con fibrosis quística
Exercise intensity self-regulation using the OMNI scale in children with cystic fibrosis	Higgins LW, Robertson RJ, Kelsey SF, Olson MB, et al. 2013	PUBMED	Paradigma humano-productivo	Estudio con 24 sujetos sobre la regulación de ejercicio físico cardiorrespiratorio y su relación con el cansancio haciendo uso de la escala OMNI.
Entrenamiento físico para la fibrosis quística	Radtke T, Nevitt SJ, Hebestreit H, Kriemler S. 2017	Cochrane	Revisión bibliográfica	Se realizaron búsquedas en el Registro de Ensayos del Grupo Cochrane de Fibrosis Quística y Enfermedades Genéticas. Se incluyeron 15 estudios con 487 participantes.

Calidad de vida en adolescentes de 14 a 18 años con fibrosis quística en la fundación de fibrosis quística	Radice Romina P, Radice Oscar A, Radice Mélani R, Radice César A. 2020	SciELO	Estudio cuantitativo descriptivo, prospectivo	Estudio que muestra mediante una escala de puntuación los aspectos de la enfermedad peor percibidos por el paciente.
Evaluación nutricional de pacientes con fibrosis quística	Suárez Borges Maribel, Ramírez Arias María Caridad et al. 2013	SciELO	Estudio descriptivo y prospectivo	Estudio descriptivo y prospectivo de 11 pacientes con fibrosis quística que evalúa el estado y el índice de riesgo nutricionales utilizando el método estadístico de proporciones.
Paciente pediátrica diagnosticada con fibrosis quística con pronóstico reservado	Guijarro Reinoso, Gabriela Patricia, Lucero Jácome 2019	REDALYC	Caso clínico	Se expone el caso de un paciente de 10 años que acude a urgencias con dolor abdominal y es diagnosticada con fibrosis quística.
Características de los cuidadores principales de niños y adolescentes con fibrosis quística	Ramos Rodríguez Valia, Abreu Suárez Gladys, Fuentes Ramírez García Bernardo et al 2019	LILACS	Estudio descriptivo transversal	Estudio descriptivo de corte transversal con 54 cuidadoras de pacientes menores de 19 que expone los efectos negativos físicos, psicológicos y sociales.
Fibrosis quística. Generalidades	Cordero Araya E, Choque Núñez Y, Quirós Chacón MJ 2020	CORE	Revisión bibliográfica	Revisión bibliográfica de 20 artículos científicos relacionados con la genética, patogénesis, manifestaciones clínicas, diagnóstico y tratamiento de la FQ.
Advances in the Diagnosis and Management of Cystic Fibrosis in the Genomic Era	Joesph R. Wiencek1 and Stanley F. Lo 2018	PUBMED	Revisión bibliográfica	Revisión bibliográfica que recoge los últimos avances en diagnóstico y cuidados multidisciplinares del paciente con FQ.

Fuente: Elaboración propia

ANEXO II: Resultados de artículos científicos obtenidos en bases de datos

Bases de datos	Palabras clave y operadores booleanos	Artículos encontrados	Artículos incluidos
LILACS	"Fibrosis quística" AND "Enfermería"	10	2 ^{1, 5}
PUBMED	"Cystic fibrosis" AND "Nursing" AND "Adolescent"	55	4 ^{2, 4, 18, 21}
	"Cystic fibrosis" AND "Diagnosis"	38	1 ¹⁵
Redalyc	"Fibrosis quística" AND "Hospital"	3	1 ⁶
COCHRANE	"Fibrosis quística" AND "Adolescente"	15	1 ³
SciELO	"Fibrosis quística" AND "Calidad de vida"	23	2 ^{7, 20}
CORE	"Fibrosis quística"	30	1 ¹⁰

Fuente: Elaboración propia

ANEXO III: CARACTERÍSTICAS DE LA FIBROSIS QUÍSTICA



ANEXO IV: ETIOLOGIA Y DIAGNOSTICO



Fuente: <https://fibrosisquistica.org/proyectos-y-actividades/>

ANEXO V: TRATAMIENTO


LECCIÓN 03

FIBROSIS QUÍSTICA

TRATAMIENTO 4 PILARES FUNDAMENTALES

- 1**


ANTIBIOTERAPIA
Para tratar las infecciones e inflamación respiratorias.
- 2**

FISIOTERAPIA RESPIRATORIA
Para eliminar la acumulación de moco y mantener una adecuada función pulmonar.
- 3**

NUTRICIÓN ADECUADA
Suplementada con enzimas pancreáticas, si es necesario, para una correcta absorción de las grasas y vitaminas.
- 4**



EJERCICIO FÍSICO
Para fortalecer y mantener una mejor condición física y psíquica de la persona con FQ.

DEDICACIÓN DIARIA **30** pastillas al día **2h** de fisioterapia **1h** de ejercicio físico

Al ser un **tratamiento paliativo**, que trata únicamente los síntomas de la enfermedad, es importante mantener una buena adherencia al mismo, sin olvidos ni concesiones, para que la evolución de la enfermedad sea la mejor posible.


Actualmente tratan unas **40 de casi 2.000** **MUTACIONES CONOCIDAS**
Entre ellas la **MUTACIÓN F508del**, la más común en nuestro país. 
Se siguen realizando estudios para tratar el mayor número de mutaciones posibles.

MODULADORES DE LA PROTEÍNA CFTR
Son unos medicamentos innovadores que tratan la causa subyacente de la Fibrosis Quística y no sus síntomas, frenando el deterioro que produce la enfermedad. 

 GOBIERNO DE ESPAÑA
 MINISTERIO DE SANIDAD, SERVICIOS SOCIALES E IGUALDAD
 SECRETARÍA DE ESTADO DE SERVICIOS SOCIALES E IGUALDAD

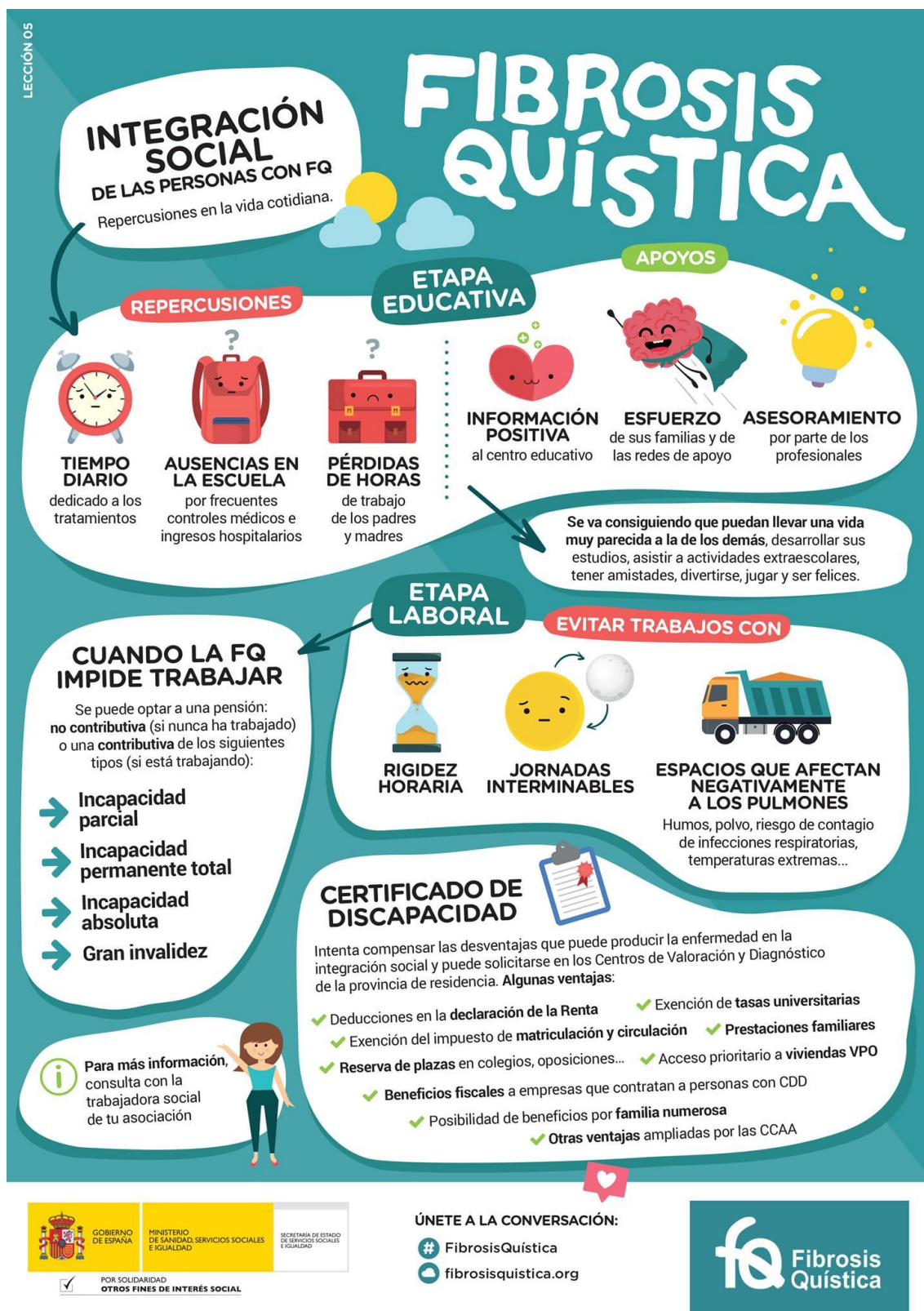
 **Chiesi**
People and Ideas for Innovation in healthcare

ÚNETE A LA CONVERSACIÓN:
FibrosisQuística
fibrosisquistica.org

 **Fibrosis Quística**

Fuente: <https://fibrosisquistica.org/proyectos-y-actividades/>

ANEXO VI: INTEGRACIÓN SOCIAL



Fuente: <https://fibrosisquistica.org/proyectos-y-actividades/>

ANEXO VII: TRANSPLANTE PULMONAR



ANEXO VIII: ETAPA ESCOLAR

LECCIÓN 07

FIBROSIS QUÍSTICA

ETAPA ESCOLAR

Los niños y niñas con Fibrosis Quística pueden participar en todas las actividades escolares y extraescolares con normalidad.

Aunque se deben tener en cuenta ciertos **ASPECTOS IMPORTANTES**

DIFICULTADES			que mejoran con	FLEXIBILIDAD		
Tiempo diario dedicado a tratamientos	Ausencias en la escuela por controles médicos e ingresos hospitalarios	Cansancio por toses y/o tratamientos antibióticos	Fechas de exámenes	Entrada y salida a clase o al baño	Adaptaciones curriculares	

¿INFORMAR SOBRE LA ENFERMEDAD?

No es recomendable hacer ocultación de la enfermedad ni convertirlo en un tema tabú.

MEJOR DESDE EL PRIMER DÍA

- Información clara y realista, tratando la situación con normalidad.
- Dirigida a la dirección del centro, profesorado, monitores/as y alumnado.
- Pedir asesoramiento a los profesionales de la asociación de FQ.

MEDICACIÓN EN EL COLE

- Deben tomar los tratamientos recomendados por el equipo médico en el horario escolar, si así lo precisan.
- Consultar con el centro esta posible necesidad antes de la escolarización.
- En el comedor, se deberá controlar que toman las enzimas pancreáticas.

AVISAR A SU FAMILIA SI...

- Fiebre o fuertes dolores de barriga → Reposo
- Deshidratación → Ofrecer agua y suplementos de sal
- Bajada de azúcar (en caso de diabetes) → Ofrecer azúcar o zumo
- Hemoptisis (sangre en la expectoración) → Reposo y avisar al servicio sanitario de emergencia

LAVADO DE MANOS

La FQ no es una enfermedad contagiosa, sin embargo, las infecciones respiratorias sí pueden ser un riesgo para las personas con FQ.

Por ello es **MUY IMPORTANTE** el lavado de manos de todo el grupo escolar.

ANEXO IX: ASPECTOS PSICOLÓGICOS

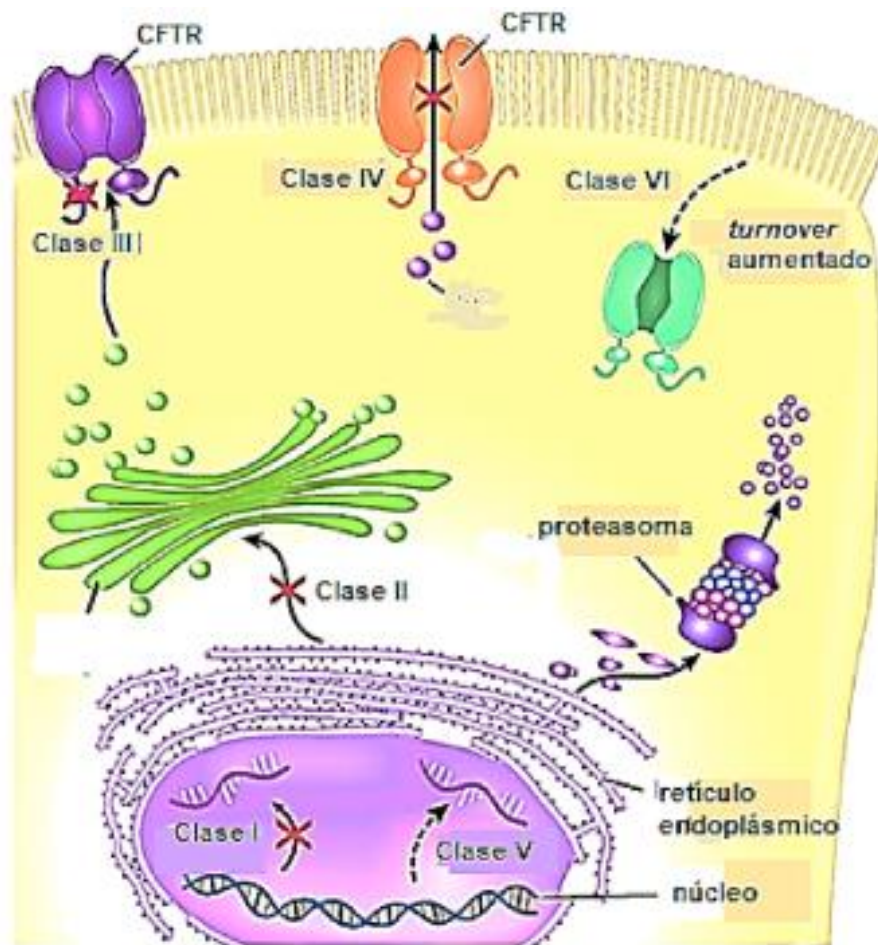


Fuente: <https://fibrosisquistica.org/proyectos-y-actividades/>

ANEXO X: INFECCIONES CRUZADAS



ANEXO XI: CLASES DE CFTR



- Clase I: no hay síntesis de CFTR
Clase II: alteración en el transporte de la proteína
Clase III: activación y/o regulación inefectiva
Clase IV: conducción disminuida
Clase V: disminución en cantidad de proteína funcional
Clase VI: remoción rápida en la membrana apical

Fuente: Valbuena Maiz MR. Fibrosis quística y sus manifestaciones respiratorias. *Pediatr Integral* [Internet] 2016 [citado 14 febrero 2021]; 20 (2): 119-127. Disponible en: <https://www.pediatriaintegral.es/publicacion-2016-03/fibrosis-quistica-manifestaciones-respiratorias/>

ANEXO XII: PRODUCCIÓN DE TOS Y TÉCNICAS DE RESPIRACIÓN EFICACES

Las técnicas de respiración con labios fruncidos y diafragmática ayudan a minimizar el atrapamiento de aire y la fatiga. La respiración con labios fruncidos favorece la apertura de las vías respiratorias a través del mantenimiento de presiones positivas en una fracción más prolongada de la exhalación.

Enseñar al paciente a:

1. Inhalar a través de la nariz al tiempo que mantiene la boca cerrada.
2. Exhalar lentamente a través de los labios fruncidos, como si silbara o apagara una vela, de modo que la duración de la exhalación duplique la de la inhalación.

La respiración diafragmática o abdominal ayuda a conservar energía a través del uso de músculos más grandes y eficaces. Enseñe al paciente a:

1. Situar una mano en el abdomen y la otra sobre el tórax.
2. Inhalar, concentrándose en empujar hacia arriba la mano situada sobre el abdomen mientras la mano situada sobre el tórax está inmóvil.
3. Exhalar lentamente mientras la mano abdominal se mueve hacia abajo y la mano torácica permanece inmóvil.

Repita estos ejercicios de manera tan frecuente como sea necesario hasta que el paciente incorpore estas técnicas a su patrón respiratorio normal.

Pueden resultar útiles algunas técnicas de tosido. En la técnica de tosido controlado, forme al paciente para:

1. Inhalar profundamente y contener la respiración durante un breve período después de la aplicación del tratamiento con broncodilatadores.
2. Toser dos veces, la primera para separar la mucosidad y la segunda para expectorarla.
3. Inhalar lentamente «olisqueando» para evitar el regreso del moco hacia las vías respiratorias bajas.
4. Descansar. El paciente debe evitar toser durante un período prolongado con el objeto de evitar la fatiga y la hipoxemia.

La técnica de tosido con jadeo requiere que instruya al paciente a:

1. Inhalar profundamente en una postura inclinada hacia delante.
2. Espirar rápidamente con un sonido de jadeo con el fin de mantener abiertas vías respiratorias al tiempo que se movilizan las secreciones.

Además, deberá incluir los siguientes aspectos cuando forme al paciente sobre los cuidados domiciliarios:

- Ingerir un volumen adecuado de líquidos, al menos 2-2,5 litros diarios.
 - Evitar la exposición a irritantes respiratorios, como el humo de cigarrillo, en forma de exposición primaria y secundaria, otras fuentes de humo, polvo, aerosoles, contaminación ambiental y aire a temperaturas muy bajas.
 - Evitar la exposición a microorganismos patógenos, en especial a patógenos de vías respiratorias altas.
 - Importancia de la vacuna antineumocócica y la vacuna antigripal anual.
 - Programa de ejercicio físico recomendado, mantenimiento de las AVD, y compensación del reposo y el ejercicio.
 - Mantenimiento de la ingesta de nutrientes (p. ej., ingesta de comidas pequeñas y frecuentes y consumo de complementos nutricionales para aportar el número necesario de calorías).
 - Métodos de reducción de la ingesta de sodio si fuera necesario.
 - Identificación de signos tempranos de una infección o exacerbación y la importancia de recabar asistencia médica ante los siguientes: fiebre, aumento de la producción de esputo, esputo purulento (verde o amarillo), infección de vías respiratorias altas, aumento de la disnea o la dificultad para respirar, disminución de la tolerancia al ejercicio físico o el apetito, aumento de la necesidad de oxígeno.
 - Fármacos recetados, lo que incluye su finalidad, su uso correcto y los efectos esperados.
 - Importancia de no consumir fármacos sin receta médica que no hayan sido recomendados por el médico.
 - Otros tratamientos recomendados, como la oxigenoterapia, la percusión, el drenaje postural y los nebulizadores.
 - Utilización, limpieza y mantenimiento de cualquier aparato especial que sea necesario.
 - Importancia del uso permanente de una pulsera de identificación y llevar una lista de fármacos por si fueran necesarios en caso de urgencia.
- Remitir al paciente a servicios de asistencia domiciliar, como asistencia sanitaria domiciliar en las AVD según las necesidades del paciente, servicios de limpieza doméstica, fisioterapia respiratoria y servicios de oxigenoterapia domiciliar, así como otros servicios como comidas a domicilio (*Meals-on-Wheels*) y servicios geriátricos con arreglo a las características del paciente.

Fuente: Lemone. P, Burke. K. Trastornos de la circulación venosa.

Enfermería Medicoquirúrgica. Vol II. 4^o edición. Madrid: Pearson Education S.A; 2009. p. 1186-1198.

-

ANEXO XIII: CRITERIOS PARA DEFINIR LAS EXACERBACIONES EN LOS PACIENTES CON FQ

Tabla II. Criterios para definir las exacerbaciones en los pacientes con FQ*	
Síntomas y signos	Criterios radiológicos, funcionales y/o analíticos
<ul style="list-style-type: none"> - Cambios en la intensidad y características de la tos - Cambio en las características del esputo (aumento del volumen, purulencia y/o consistencia) - Aumento o aparición de disnea y/o disminución de tolerancia al ejercicio - Anorexia, astenia y/o pérdida de peso - Dolor torácico - Fiebre $\geq 38^{\circ}\text{C}$ en más de una ocasión en la semana previa - Aumento de la frecuencia respiratoria - Modificaciones en la auscultación pulmonar - Hemoptisis u otras complicaciones 	<ul style="list-style-type: none"> - Disminución del $\text{FEV}_1 \geq 10\%$, respecto a valores basales de los últimos 3 meses - Disminución de la $\text{SatO}_2 \geq 10\%$, respecto a valores basales de los últimos 3 meses - Aumento de marcadores de inflamación (VSG, proteína C reactiva...) - Aumento del atrapamiento aéreo o aparición de nuevos infiltrados radiológicos - Cambios en la densidad bacteriana de la flora colonizadora o adquisición de un nuevo microorganismo - Modificación o aumento de anticuerpos frente a <i>P. aeruginosa</i>
<p>*Modificado de Ferkol T, Rosenfeld M, Milla CE. Cystic fibrosis pulmonary exacerbations. J Pediatr. 2006; 148: 259-64.</p>	

Fuente: Valbuena Maiz MR. Fibrosis quística y sus manifestaciones respiratorias. Pediatr Integral [Internet] 2016 [citado 14 febrero 2021]; 20 (2): 119-127. Disponible en: <https://www.pediatrintegral.es/publicacion-2016-03/fibrosis-quistica-manifestaciones-respiratorias/>

ANEXO XIV: DIAGRAMA DE GRANTT

	DICIEMBRE				ENERO				FEBRERO				MARZO				ABRIL			
ACTIVIDADES	Semana 1	Semana 2	Semana 3	Semana 4	Semana 1	Semana 2	Semana 3	Semana 4	Semana 1	Semana 2	Semana 3	Semana 4	Semana 1	Semana 2	Semana 3	Semana 4	Semana 1	Semana 2	Semana 3	Semana 4
Elección del tema																				
Búsqueda bibliográfica																				
Metodología																				
Introducción																				
Objetivos																				
Desarrollo																				
Conclusiones																				
Anexos																				
Tutorías																				

Fuente: Elaboración propia